

Síndrome de bandas amnióticas

Amniotic band syndrome

MSc. Rosa María González Salvat,^I Dr. Jorge Raúl Quintana Aguilar,^I
MSc. Regla María Rojas González,^{II} MSc. Margeris Yanes Calderón^{III}

^I Policlínico Universitario "Jorge Ruiz Ramírez". La Habana, Cuba.

^{II} Policlínico Universitario "26 de Julio". La Habana, Cuba.

^{III} Policlínico Universitario "Ana Betancourt". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: el síndrome de bandas amnióticas comprende un grupo de anomalías congénitas esporádicas que se caracterizan por la aparición de anillos fibrosos que pueden provocar importantes defectos estructurales fetales, tanto externos como internos, los más frecuentes afectan a los miembros, pueden producir amputaciones.

Objetivo: resaltar la importancia del diagnóstico precoz de malformaciones congénitas y/o defectos estructurales del feto, por ultrasonografía, en la atención primaria de salud.

Métodos: se presentan las imágenes ecográficas de un caso de afectación fetal por bandas amnióticas a las 18 sem, ocasionando importantes alteraciones en un miembro y cara fetal, sin otros hallazgos ultrasonográficos.

Resultados: previo asesoramiento genético, la pareja decidió la terminación del embarazo.

Conclusión: el caso fue confirmado por Anatomía Patológica como un síndrome de bandas amnióticas con defectos estructurales del feto.

Palabras clave: síndrome de bandas amnióticas, diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

Introduction: amniotic band syndrome includes a group of sporadic congenital anomalies characterized by fibrous rings that cause severe external and internal structural fetal defects. The most frequent defects are those affecting the fetus's limbs- digits, arms and legs- may lead to amputations.

Objective: to highlight the importance of early diagnosis of congenital malformations by ultrasonography in primary health care.

Methods: ultrasonographic images of a case of prenatal diagnosis of amniotic band syndrome at 18 weeks of gestation are presented here. This syndrome produced serious fetal extremities and face alterations in a case, with no other ultrasonographic findings.

Results: prior genetic counseling, the couple decided the termination of pregnancy.

Conclusion: the case was confirmed by pathology as an amniotic band syndrome with structural fetal defects.

Key words: amniotic band syndrome, prenatal diagnosis.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de bandas amnióticas (SBA) comprende un grupo de anomalías congénitas, que aparecen de forma esporádica, y se caracterizan por la aparición de anillos fibrosos producidos por la ruptura temprana del amnios pudiendo provocar, por isquemia, desde constricciones menores y linfedema de los dedos, hasta anomalías congénitas complejas, como amputaciones de miembros (por disminución del flujo sanguíneo).¹ La prevalencia estimada es variable, encontrando en las distintas publicaciones una frecuencia de 1:1 200 a 1:15 000 nacidos vivos.²

De etiología desconocida, en ocasiones se ha asociado a exposiciones teratogénicas, como el ácido lisérgico³ y la metadona.⁴ Al ser un trastorno esporádico, "no existe riesgo de recurrencia", sin embargo, hay algunos casos relacionados con enfermedades del tejido colágeno y casos familiares de epidermólisis bullosa.⁵ Se han propuesto 2 hipótesis sobre su patogenia:^{2,6,7}

- *Teoría endógena:* por un defecto evolutivo en la formación de tejido conectivo de las extremidades.

- *Teoría exógena* (propuesta por Torpin): por ruptura del amnios con un corion sin alteraciones, de esta forma se perdería líquido a través del corion permeable y conduciría a oligoamnios. El feto quedaría atrapado con el corion adherente a través de un amnios permeable y se producirían anillos constrictivos.

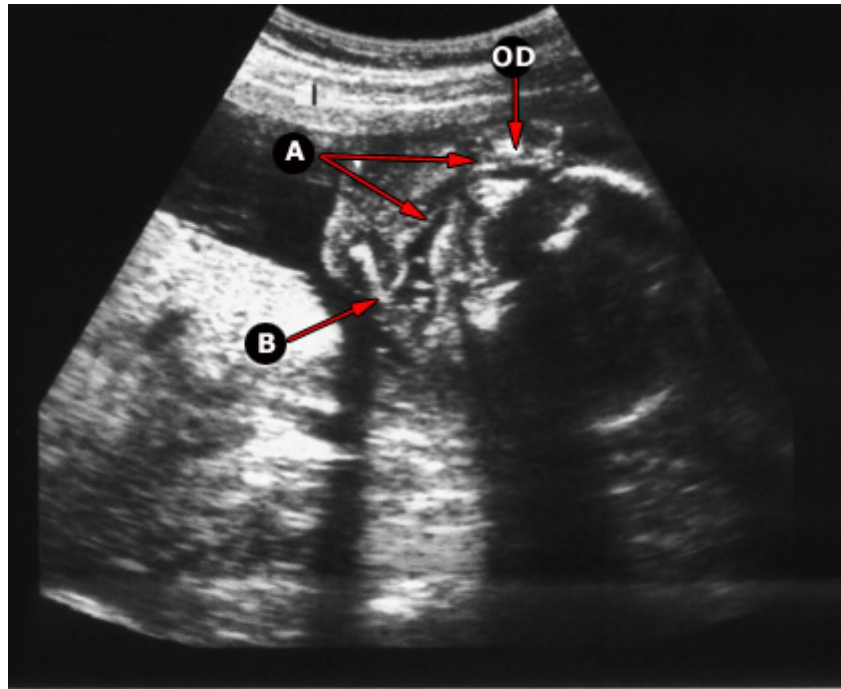
Esto produciría una expresión clínica muy heterogénea según las partes afectadas, de modo que es posible encontrar hendiduras cráneo-faciales, alteraciones craneales que van desde el encefalocele a la acránea, disrupción de la pared abdominal, afectaciones variables de los miembros, entre otras alteraciones.^{5,6}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso, previo consentimiento de la pareja para la descripción de este y la información de los resultados de las pruebas de diagnóstico prenatal así como para mostrar las fotografías del feto.

Gestante de 21 años de edad, raza negra, con antecedentes de salud, no hábitos tóxicos, ni ingestión de medicamentos fuera de los habituales, ni durante la gestación ni el período preconcepcional, soltera (unión consensual), sin hijos ni abortos previos, a la cual se le realizó captación precoz del embarazo a las 7 sem.

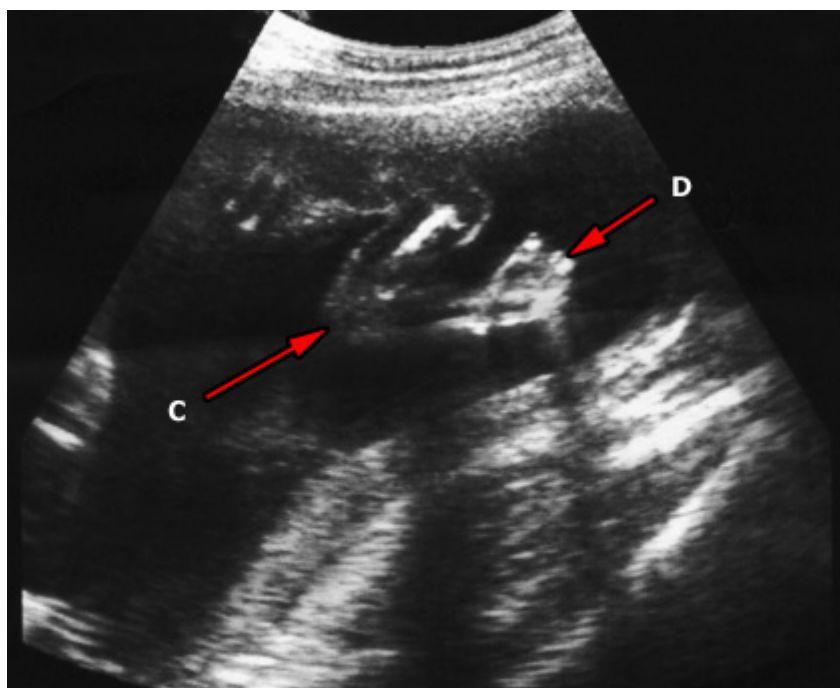
El primer ultrasonido de genética se efectuó en la semana 12, que mostró un feto sin alteraciones morfológicas, incluida la valoración de los 4 miembros. La paciente fue calificada como bajo riesgo genético. Se realizó alfafetoproteína (AFP), según lo establece el programa de genética, a las 16 sem y se recibe resultado elevado de 2,22 MoM a las 18 sem. Atendiendo a dicho resultado la paciente fue citada en el Centro Municipal de Genética Médica del municipio Playa para la realización de un ultrasonido de genética, como seguimiento establecido para pacientes con AFP elevada. Durante la realización del ultrasonido, con un equipo Toshiba de nacionalidad japonesa, en la escala de grises, en tiempo real, se apreció, en un plano axial transverso de la cara, una abertura entre ambos labios que impresionaba extenderse hacia la oreja derecha, deformando la boca (Fig. 1).



Fuente: Centro Municipal de Genética Médica Playa.

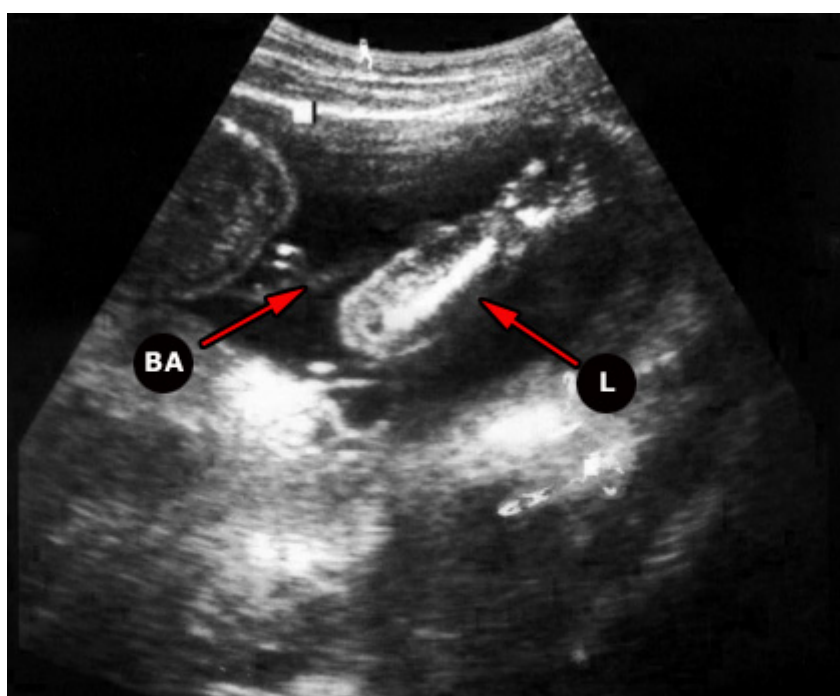
Fig. 1. Plano axial transverso de la cara fetal. Se aprecia la deformidad de la boca (B) y la extensión de la abertura (A) hacia la oreja derecha (OD).

Siguiendo con el examen, al valorar los miembros superiores se observó que el miembro superior derecho (MSD) parecía dividido a nivel del codo y los dedos del mismo miembro, no era posible identificarlos (Fig. 2), también en otra vista del MSD pudo apreciarse el linfedema del antebrazo (Fig. 3).



Fuente: Centro Municipal de Genética Médica Playa.

Fig. 2. Miembro superior derecho. Se aprecia división a nivel del codo (C) por una fina banda ecogénica constrictora. Los dedos (D) no es posible identificarlos.



Fuente: Centro Municipal de Genética Médica Playa.

Fig. 3. Miembro superior derecho, Se aprecia linfedema (L) del antebrazo y una parte de la banda amniótica (BA).

Una observación cuidadosa permitió la visualización de una fina banda ecogénica que afectaba la cara y el MSD, no impresionaba afectar el resto de los miembros. No se precisaron otras alteraciones morfológicas. Ante estos hallazgos, se sospechó un SBA.

Se decidió la remisión del caso al Centro Provincial de Genética Médica, se confirmó el diagnóstico inicial, sin otra patología asociada aparentemente. Con este hallazgo la pareja fue informada y asesorada por el colectivo multidisciplinario del centro referido. La pareja decidió la terminación voluntaria del embarazo.

El diagnóstico prenatal fue confirmado por Anatomía Patológica con los siguientes hallazgos: peso del feto 500 g. Se observó banda amniótica que se extendía desde los bordes de los labios y deformaba la boca, convirtiéndola en una abertura hasta las orejas, también se enlaza en tercio inferior del brazo derecho con compresión vascular, tanto el antebrazo como la mano derecha se encontraban desprendidos en el momento del nacimiento. Orejas de inserción baja y malrotada (Fig. 4). Resto normal macroscópicamente.



Fuente: Departamento Anatomía Patológica. Hospital Ginecobstétrico Eusebio Hernández.

Fig. 4. Cuerpo fetal (cara, miembro superior derecho, mano izquierda y parte del tórax y abdomen). Se muestra banda amniótica (flecha negra) que se extiende desde los bordes de los labios y deforma la boca, convirtiéndola en una abertura hasta las orejas, las cuales son de implantación baja y malrotada (flecha roja). La banda también se enlaza en tercio inferior del brazo derecho con compresión vascular; el antebrazo y la mano derecha están desprendidos.

Es importante señalar que en el momento de redactar este artículo la paciente se encuentra nuevamente embarazada, y para asombro del colectivo médico que la atiende, tiene el diagnóstico de una *banda amniótica fina*, que hasta el momento no

afecta estructura fetal, observado en el ultrasonido de genética del primer trimestre realizado a las 12 sem.

DISCUSIÓN

El SBA ha sido denominado también como complejo ADAM (*amniotic deformities, adhesion, mutilation*), complejo por disrupción amniótica, síndrome de las bandas constrictivas congénitas, entre otros términos.

Las malformaciones dependen del momento en que se produce la lesión, entre las 6 y las 18 sem. En ocasiones, se han descrito también asociados a malformaciones internas, como anomalías cardíacas y del sistema nervioso central.^{7,8}

Hay autores^{1,2,6,8} que lo incluyen dentro del espectro del complejo de extremidades-pared corporal, *BWC (body wall complex)* o "síndrome del cordón corto", con el que se debe realizar el diagnóstico diferencial. La diferencia radica en que este último presenta un conjunto de malformaciones, entre las que se incluye el defecto de cierre de la pared abdominal anterior fetal por bridas amnióticas, lo que implicaría un cordón umbilical corto, gastrosquisis, anomalías vertebrales (escoliosis), defectos de las extremidades y malformaciones cráneo faciales. Las amputaciones de los miembros no se encuentran típicamente en este síndrome. Su causa sería la falta de fusión del corion y el amnios. En el caso de un feto acráneo, es importante la búsqueda de bandas amnióticas y de una detallada ecografía morfológica para descartar este síndrome.⁹

Estudios epidemiológicos han pretendido demostrar que el SBA y el BWC son dos entidades con mecanismos etiopatogénicos distintos. Actualmente, la ecografía 3D mejora la visualización de los defectos producidos, sobre todo a nivel de los miembros y del macizo cráneo facial, y en opinión de los autores un valor añadido de este tipo de ecografías es la ayuda que supone para explicar a los padres el alcance de las alteraciones que se han producido en los miembros del feto.⁸⁻¹⁰

En este caso, el diagnóstico se realizó al observar ecográficamente defectos importantes morfológicos en el MSD y la cara fetal, y la visualización de una fina banda amniótica que atrapaba el MSD y deformaba la cara, sin alteraciones en la pared corporal ni en el cordón umbilical ni alteraciones vertebrales; por esto, la primera opción para considerar fue un SBA.

Algunos autores han propuesto como tratamiento, con el fin de evitar amputaciones, la sección de la banda que envuelve la extremidad en periodos precoces, tanto guiada por ecografía como por fetoscopia,^{9,10} dando un enorme potencial de tratamiento a este tipo de terapia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sentilhes L, Verspyck E, Eurin D. Favourable outcome of a tight constriction band secondary to amniotic band syndrome. *Prenatal Diagnosis*. 2004;24: 198-201.
2. Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S. Maladie des brides amniotiques: etiopathogenie, diagnostic antenatal et prise en charge neonatale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*. 2003;32:693-704.

3. Pedersen TK, Thomsen SG. Spontaneous resolution of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;18:673-4.
4. Werler MM, Louik C, Mitchell AA. Epidemiologic analysis of maternal factors and amniotic band defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2003;67:6872.
5. Paladini D, Foglia S, Sglavo G, Martinelli P. Congenital constriction band of the upper arm: The role of three-dimensional ultrasound in diagnosis, counseling and multidisciplinary consultation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;23:5202.
6. Dyson RL, Pretorius DH, Budorick NE. Three-dimensional ultrasound in the evaluation of fetal anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;16:321-8.
7. Paletta CE, Huang DB, Sabeiro AP. An unusual presentation of constriction band syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1999;104(1):171-4.
8. Perrini S, Cabano R, Surgiovanni I. Síndrome da banda amniótica. *Bolletín della Società Medico Chirurgica di Pavia.* 2010;123(2):313-6.
9. Synder M, Niedzelski K, Grzegozewski A. Surgical treatment of congenital clubfoot with constriction band syndrome *Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol.* 2000;65(6):591-4.
10. Goncalves LF, Jeanty P. Amniotic band syndrome. [consultado Abr 2013]. Disponible en: <http://www.thefetus.net/>

Recibido: 16 de agosto de 2013.

Aprobado: 28 de agosto de 2013.

Rosa María González Salvat. Policlínico Universitario "Jorge Ruiz Ramírez". Ave. 23 No.5411, Playa. La Habana, Cuba. Autora para la correspondencia: Dra. Margeris Yanes. Correo electrónico: marge.yanes@infomed.sld.cu